

EDUCACIÓN MÉDICA CONTINUA

Psoriasis pustulosa generalizada

Generalized pustular psoriasis

Lara Constanza Marotte¹, María Emilia Candiz², Olga Forero² y Viviana Leiro³

RESUMEN

La psoriasis pustulosa generalizada es una enfermedad autoinflamatoria poco frecuente, pero considerada una urgencia dermatológica. Se manifiesta como un cuadro sistémico agudo, grave, en forma de brotes caracterizados por pústulas estériles con gran repercusión sistémica. Actualmente se considera una entidad particular con un perfil genético y patogénico distin-

to a la psoriasis en placas. El diagnóstico y el manejo terapéutico deben ser precoces. El objetivo de esta publicación fue realizar una revisión actualizada del tema con énfasis en las opciones terapéuticas.

Palabras clave: psoriasis pustulosa generalizada, fisiopatogenia, interleuquina-36, tratamiento.

Dermatol. Argent. 2026; 32(2): 98-105

ABSTRACT

Generalized pustular psoriasis is a rare autoinflammatory disease but is considered a dermatological emergency. It presents as an acute and severe systemic condition, with flares characterized by sterile pustules and significant systemic involvement. It is currently regarded as a distinct entity with a genetic and pathogenic profile different from plaque psoriasis. Early

diagnosis and therapeutic management are essential. The aim of this publication was to provide an updated review of the condition, with a focus on therapeutic options.

Key words: generalized pustular psoriasis, pathophysiology, interleukin-36, treatment.

Dermatol. Argent. 2026; 32(2): 98-105

¹ Médica Dermatóloga, Jefa de Residentes, Sector de Dermatología

² Médica Dermatóloga, Médica de Planta a cargo del Consultorio de Psoriasis

³ Médica Dermatóloga, Jefa de la Unidad de Dermatología Hospital F.J. Muñiz, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Lara Constanza Marotte

E-mail: laramarotte1@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 21/10/2025

Fecha de trabajo aceptado: 13/5/2026

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

La psoriasis pustulosa generalizada (PPG) es una enfermedad autoinflamatoria, multisistémica, rara y potencialmente mortal. La forma aguda, también denominada de von Zumbusch, se caracteriza por la aparición repentina de múltiples pústulas estériles que rápidamente se generalizan y en sectores confluyen formando lagos de pus. Dicho cuadro se acompaña de intenso dolor cutáneo y ardor¹. Presenta síntomas sistémicos, como fiebre alta, malestar general, fatiga y edema. Las complicaciones potencialmente fatales incluyen sepsis e insuficiencia renal, hepática, respiratoria y cardíaca². En esta revisión, se abordan los principales aspectos de la PPG en relación con la fisiopatogenia, la genética, la epidemiología, el cuadro clínico, la evaluación de la gravedad y las opciones terapéuticas.

Fisiopatogenia

La fisiopatogenia de la PPG no se conoce completamente. En la actualidad, se la considera una entidad separada de la psoriasis en placas (PP), con un perfil genético y fisiopatológico distinto³.

La PPG se asocia con mutaciones genéticas primarias que producen la hiperactivación de la inmunidad innata. Por tal motivo, se la considera una enfermedad autoinflamatoria, mientras que en la PP existen respuestas inmunopatogénicas, tanto innatas como adaptativas³.

Si bien el eje interleuquina IL-23/IL-17 parece impulsar ambas entidades, existen estudios que proponen a la vía IL-36 como fundamental para el desarrollo de la PPG³. Esta última pertenece a la familia de la IL-1, compuesta por tres isoformas (IL-36 α , IL-36 β e IL-36 γ),

y tiene un papel clave en la regulación del sistema inmunológico innato. Cuando se une a sus receptores, conduce a la liberación de citoquinas que promueven la actividad de neutrófilos, macrófagos, células dendríticas y linfocitos T. Su receptor se expresa en distintos tipos celulares, entre ellos, los queratinocitos. A su vez, existe un antagonista natural, la IL-36Ra, que regula su actividad¹.

Estudios de análisis de expresión de citoquinas realizados en biopsias de piel demostraron que las lesiones de la PPG presentaban niveles altos de IL-1 e IL-36 y niveles más bajos de IL-17A e interferón- γ en comparación con las lesiones de la PP¹.

Genética

Los genes que codifican la familia IL-36 se localizan en el cromosoma 2q13. La proteína antagonista IL-36Ra está codificada por el gen *IL-36RN*. La mutación de este gen da lugar a una señalización exagerada de IL-36. La deficiencia del IL-36Ra, conocida como DITRA, constituye la mutación más frecuentemente asociada a la PPG. Se ha identificado esta mutación tanto en casos familiares como esporádicos, especialmente en pacientes sin antecedentes de PP¹⁻⁵.

Se han descripto otras mutaciones genéticas relacionadas con la inmunidad innata: mutaciones de ganancia de función en *CARD14*, mutaciones en el gen *APIS3* y la regulación positiva de las proteínas STEAP 1 y STEAP 4¹.

Epidemiología

La PPG es una condición rara, lo que dificulta determinar su prevalencia exacta. Según la evidencia disponible, puede afectar a todas las poblaciones, aunque la tasa de incidencia varía según la región geográfica y las distintas etnias. La prevalencia estimada es mayor en la población asiática en comparación con las poblaciones caucásicas. Además, es más común en el sexo femenino y afecta principalmente a adultos entre los 40 y 50 años, aunque puede presentarse en individuos de cualquier grupo etario. La aparición temprana es más probable en pacientes con la mutación del gen *IL-36RN*^{4,6}. La prevalencia en pacientes con diagnóstico de PP se estima entre el 0,6% y el 2,4%⁷.

Factores desencadenantes

La PPG puede aparecer debido a desencadenantes internos, externos o de forma idiopática⁴. Se pueden observar brotes o recaídas secundarias a la interrupción del tratamiento, retirada rápida de corticoides sistémicos, estrés, embarazo, hipocalcemia, hipopotasemia o durante el curso de una infección. El uso de ciertos

medicamentos también se ha reportado como un factor precipitante⁶. En la Tabla 1 se enumeran los desencadenantes notificados con mayor frecuencia^{8,9}.

Clínica

El curso clínico de la PPG es heterogéneo. Puede manifestarse como una enfermedad que evoluciona en forma de brotes o de forma persistente con períodos de reagudización⁷.

La PPG de Von Zumbusch es la forma de presentación más grave. Se inicia con eritema y edema de extensión y grado variables, que comprometen gran parte de la superficie corporal, principalmente el tronco y las extremidades. Evoluciona en horas con la aparición de múltiples pústulas no foliculares estériles, que se propagan y pueden confluir formando lagos de pus (Foto). Las lesiones pueden aparecer en la piel sana o sobre lesiones previas de PP. Además, en la cavidad oral puede existir enantema pustuloso y lengua geográfica. Las uñas pueden estar comprometidas con pústulas subungueales^{2,4,7}.

A medida que la enfermedad progresa, las pústulas se secan y evolucionan con descamación, dejando una superficie lisa y brillante. Persisten durante algunas semanas, con resolución o evolución a eritrodermia^{4,10}.

Las manifestaciones sistémicas son frecuentes y, a menudo, graves e incluyen: dolor cutáneo, fatiga, malestar general, anorexia, náuseas, temblores y fiebre. También se pueden observar alteraciones oculares, como conjuntivitis, iritis y uveítis. Puede desarrollar complicaciones potencialmente graves, como sobreinfección bacteriana, trastornos metabólicos y hemodinámicos, insuficiencia renal, hepática y cardíaca, insuficiencia respiratoria aguda, colangitis neutrofílica, pancreatitis, shock séptico e hipovolémico y muerte^{4,10}.

Existen otras variantes clínicas de la PPG:

- Tipo anular: brote pustular subagudo generalizado, con poco compromiso del estado general. Se caracteriza por lesiones anulares eritemato-descamativas con presencia de pústulas en el borde de avance^{2,7,10}.
- Tipo acral crónica: brote pustuloso generalizado durante más de 3 meses, con lesiones que comienzan con distribución acral y luego se extienden gradualmente⁷.

Situaciones clínicas especiales. Psoriasis pustulosa generalizada en el embarazo

Antiguamente se la conocía como impétigo herpetiforme. Si bien suele considerarse una variante de la psoriasis pustulosa, algunos autores apoyan su clasificación como una entidad distinta. Puede presentarse en cualquier período del embarazo y el puerperio, pero es más frecuente en el tercer trimestre. Se manifiesta con

la aparición de pequeñas pústulas sobre una base eritematosa con disposición herpetiforme y circinada en la periferia de las placas. Suele comenzar en las zonas de flexión, con posterior extensión. Puede acompañarse de fiebre, diarrea y náuseas, y ocurrir complicaciones fetales como anomalías morfológicas, parto prematuro y muerte neonatal secundaria a insuficiencia placentaria, incluso en casos bien controlados. La enfermedad, en general, se resuelve al final del período gestacional y recurre en embarazos posteriores^{4,10}.

Diagnóstico

El diagnóstico de la PPG se realiza en función de la presencia de las manifestaciones clínicas (Cuadros 1 y 2) e histopatológicas características^{5,11}.

Histopatología

En la PPG se observa la presencia dominante de neutrófilos, que pueden aparecer en el estrato córneo o justo por debajo de este (subcórneo). Estos hallazgos se denominan microabscesos de Munro y pueden encontrarse también en la PP. Cuando el infiltrado neutrofílico se observa en mayor profundidad en la epidermis, a nivel del estrato espinoso, se denomina “pústula espongiiforme de Kogoj”. Además, se pueden encontrar hallazgos histológicos propios de las lesiones de PP^{3,4}.

Diagnósticos diferenciales

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras dermatosis pustulosas, como la pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA), la pustulosis subcórnea de Sneddon Wilkinson (PSSW) y el pénfigo por IgA (PIgA). La diferenciación entre la PPG y la PEGA puede resultar compleja, especialmente cuando existen antecedentes de exposición a fármacos. Se sugiere que la ausencia de antecedentes personales o familiares de psoriasis, la rápida resolución tras la interrupción del fármaco, así como la recurrencia ante la reexposición al mismo y la presencia histopatológica de infiltrado eosinofílico, vasculitis, necrosis de queratinocitos y ausencia de alteraciones psoriasiformes favorecen el diagnóstico de PEGA^{4,6}. La principal diferencia con la PSSW y el PIgA es la presencia de pústulas que se disponen en patrón anular o circinado sin compromiso sistémico. En esta última la inmunofluorescencia positiva confirma el diagnóstico¹¹.

Solicitud de laboratorio

Se pueden presentar alteraciones hidroelectrolíticas, hipovolemia, hipoalbuminemia, elevación de las enzimas hepáticas y de la bilirrubina, leucocitosis con neutrofilia y linfopenia. En la analítica sanguínea, sue-

len estar aumentados los reactantes de fase aguda. La hipocalcemia puede ocurrir como consecuencia de la hipoalbuminemia y, en general, es asintomática. Asimismo, es necesario realizar cultivos de sangre y orina para descartar posibles infecciones asociadas^{4,6}.

Evaluación de la severidad

Para evaluar la gravedad de la enfermedad y monitorear los resultados del tratamiento, durante años se han utilizado escalas desarrolladas para la PP, como la *Physician Global Assessment* (PGA) y el *Psoriasis Area and Severity Index* (PASI). Recientemente, se desarrollaron nuevos métodos adaptados especialmente para la PPG: la evaluación global del médico para PPG (PPG/PGA) (Tablas 2 y 3) y el índice de gravedad del área de PPG (PPG/PASI) (Figura)^{12,13}.

Tratamiento

Debido a la baja prevalencia de esta entidad, no existen guías terapéuticas estandarizadas para su manejo. La evidencia que respalda la eficacia y la seguridad de los tratamientos para la PPG se basa principalmente en informes de casos, series de casos y estudios no aleatorizados⁶.

Por la extensión y la gravedad que presenta, requiere una intervención rápida, hospitalización y, con frecuencia, ingreso en cuidados intensivos⁴.

Tratamientos convencionales

- **Acitretina.** La eficacia de la acitretina se ha demostrado en diversos estudios. La dosis recomendada es de 0,75 a 1 mg/kg/día. Aunque en el tratamiento de la PP el inicio de acción suele ser lento, se ha observado una respuesta más rápida y eficaz en los casos de PPG, generalmente dentro de los 7 a 10 días. Debido a su potencial teratogénico, no debe emplearse en embarazadas o con deseo de concepción^{4,14}.

- **Ciclosporina.** La evidencia que respalda el uso de la ciclosporina proviene en gran medida de informes de casos. Kearns et al. realizaron un estudio retrospectivo en el cual 66 pacientes fueron tratados con ciclosporina en diferentes centros de Japón, considerándose eficaz en el 71,2% de los casos. El inicio de acción es rápido. Se recomienda una dosis de 2,5 a 5 mg/kg/día¹⁴. Los efectos secundarios de la ciclosporina dependen de la dosis y la duración de la administración. Se debe controlar periódicamente la presión arterial y la función renal⁶.

- **Metotrexato.** La eficacia del metotrexato en la PPG también se ha comprobado. En dos estudios retrospectivos, el primero con 24 pacientes y el segundo con 41, los autores lo encontraron eficaz en el 76,2%

y el 80% de los mismos, respectivamente. Presenta un inicio de acción lento. Se recomienda una dosis de 7,5 a 25 mg/semana^{4,14}.

• **Pequeñas moléculas.** Hasta el momento no existe evidencia suficiente de la utilidad de pequeñas moléculas (deucravacitinib, apremilast) para el tratamiento de la PPG.

Terapias biológicas

• Anti-IL-36

- *Espesolimab.* Es un anticuerpo monoclonal humanizado selectivo que bloquea la activación del IL-36R. En 2023 se aprobó para el tratamiento de los brotes agudos de la PPG en Estados Unidos, Europa y Japón. Se recomienda una dosis inicial de 900 mg por vía intravenosa en una única infusión. Puede administrarse una segunda dosis de 900 mg una semana después si los síntomas no han resuelto completamente^{6,15}. En relación con la seguridad, espesolimab demostró un perfil aceptable en comparación con el placebo¹⁵. Ensayos clínicos con otra terapia anti-IL-36R, imsidolimab, están en curso, pero sus resultados aún no han sido publicados⁶.

• Anti-TNF

- *Infliximab.* Su uso en la PPG fue motivado por su rápido inicio de acción. En una revisión publicada en 2018 por Boehner et al. se identificaron 55 casos de PPG tratados con agentes anti-TNF α , la mayoría de ellos (29 pacientes) con infliximab. Del total de pacientes tratados, el 58% tuvo una remisión completa y el 28% mostró una respuesta parcial¹⁶. Se administra por vía endovenosa y la dosis recomendada es de 4-5 mg/kg en las semanas 0, 2, 4 y 6, y luego cada 8 semanas. Cabe recordar que, aunque se han utilizado agentes anti-TNF α en el tratamiento de la PPG, también pueden ser responsables de desencadenar brotes agudos de esta entidad (reacción paradójica)⁴.

- *Adalimumab.* Se administra por vía subcutánea. En un estudio multicéntrico de 52 semanas, Morita et al. evaluaron su eficacia en 10 pacientes japoneses con PPG; la tasa de remisión completa fue del 50% en 2 semanas y del 70% en 16 semanas⁴. Se recomienda una dosis inicial de 80 mg y luego continuar con 40 mg cada 2 semanas¹¹.

- *Certolizumab pegol.* Su eficacia fue demostrada en un estudio de 52 semanas que incluyó a siete pacientes japoneses con PPG. Se administra por vía subcutánea y la dosis inicial es de 400 mg en la semana 0, 2 y 4, y luego 200 mg cada 2 semanas. Su uso puede considerarse durante el embarazo y la lactancia, dado que no atraviesa la placenta ni se excreta en la leche materna¹⁷.

• Anti-IL-12 y 23

Existen casos comunicados de éxito terapéutico con ustekinumab. Una serie de casos de cuatro pacientes con PPG refractaria al tratamiento mostró mejoría de la enfermedad, incluso en casos donde los anti-TNF α fueron ineficaces. Se recomienda una dosis subcutánea según el peso en las semanas 0 y 4, y posteriormente cada 12 semanas^{2,14}.

• Anti-IL-17

Los agentes biológicos que inhiben la IL-17A (secukinumab e ixekizumab) o el receptor (brodalumab) están descriptos para el tratamiento de la PPG con menor evidencia. Secukinumab se recomienda a una dosis de 300 mg vía subcutánea en las semanas 0, 1, 2, 3, 4, y luego cada 4 semanas. Ixekizumab se sugiere a una dosis subcutánea de 160 mg en la semana 0, seguida de 80 mg en las semanas 2, 4, 6, 8, 10 y 12, y luego 80 mg cada 4 semanas. Al momento de esta revisión, brodalumab no se encuentra disponible en la Argentina^{2,4}.

• Anti-IL-23

- *Guselkumab.* Este fármaco ha demostrado eficacia en pequeños trabajos. Los resultados de un estudio que involucró a 10 pacientes con PPG mostraron un tratamiento exitoso en el 50% de los pacientes dentro de la primera semana de tratamiento, con una tasa de éxito del 100% al cabo de 52 semanas en aquellos que completaron el estudio. Se recomienda a una dosis de 100 mg en la semana 0, 4, y después cada 8 semanas¹⁴.

- *Risankizumab.* La eficacia y seguridad de risankizumab se demostraron en ensayos clínicos pequeños. En un estudio de ocho pacientes con PPG, el 87,5% alcanzó una buena respuesta en la semana 16, y la mayoría que continuó en el estudio, mantuvo dicha respuesta hasta la semana 160. La vía de administración es subcutánea y la dosis recomendada es de 150 mg en la semana 0 y 4, y luego cada 12 semanas¹⁸.



FOTO: Psoriasis pustulosa generalizada. Pústulas del tamaño de la cabeza de un alfiler que confluyen formando lagos de pus y asientan sobre una base eritematosa.

Categoría	Factores identificados
Medicamentos	Suspensión de corticosteroides sistémicos, vacunas (incluida la vacuna contra la COVID-19), AINEs, progesterona, terbinafina, penicilina, litio, yodo, amoxicilina, ciclosporina, hidroxycloquina y otros. Uso de anti-TNF α , inhibidores de IL-17 o 23 (reacción paradójica)
Infecciones	<i>Streptococcus spp.</i> , <i>Trichophyton rubrum</i> , citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, virus varicela-zóster, SARS-CoV-2 (COVID-19)
Enfermedades concomitantes	Hipoparatiroidismo, hipocalcemia
Otros	Embarazo, menstruación, estrés

TABLA 1: Factores desencadenantes de la psoriasis pustulosa generalizada^{8,9}.

Categoría	Puntuación de pústulas	Puntuación de eritema	Puntuación de descamación
Aclaramiento completo	00 - Sin pústulas visibles	00 - Normal o hiperpigmentación posinflamatoria	00 - Sin descamación
Aclaramiento casi completo	01 - Baja densidad de pústulas separadas, aisladas y pequeñas (no confluentes)	01 - Apenas visible, difusa, rosada o ligeramente rojiza	01 - Descamación superficial restringida a zonas periféricas de las lesiones
Leve	02 - Densidad moderada de pequeñas pústulas diferenciadas y agrupadas (no confluentes)	02 - Rojo claro	02 - Descamación predominantemente fina
Moderado	03 - Alta densidad de pústulas con cierta confluencia	03 - Rojo moderado o brillante	03 - Descamación moderada que cubre todas o casi todas las lesiones
Grave	04 - Densidad muy alta de pústulas que forman lagos pustulosos	04 - Rojo oscuro e intenso	04 - Descamación intensa que cubre todas o casi todas las lesiones

TABLA 2: Psoriasis pustulosa generalizada (*Physician Global Assessment*). Evalúa la gravedad del eritema, las pústulas y la descamación. La puntuación total es un promedio de las tres subpuntuaciones⁹.

Puntuación compuesta media	Puntuación total evaluación global del médico para PPG	Descripción
0	0	Aclaramiento completo
>0 a <1,5	1	Aclaramiento casi completo
1,5 a <2,5	2	Leve
2,5 a <3,5	3	Moderado
≥3,5	4	Grave

PPG: psoriasis pustulosa generalizada.

TABLA 3: Interpretación de la severidad según el resultado del *Physician Global Assessment* en la psoriasis pustulosa generalizada⁹.**Criterios diagnósticos**

Presencia de pústulas primarias, estériles, no foliculares que afectan la piel no acral y que pueden manifestarse con o sin psoriasis en placas

1. Al menos un brote recurrente o evolución a una forma persistente durante más de 3 meses

2. Se debe descartar una reacción a medicamentos, como la pustulosis exantemática aguda

CUADRO 1: Criterios diagnósticos de las guías europeas de la psoriasis pustulosa generalizada⁵.**Criterios diagnósticos**

A. Síntomas sistémicos como fiebre y astenia

B. Eritema generalizado o extenso, acompañado de múltiples pústulas estériles que a veces se fusionan para formar lagos de pus

C. Pústulas subcórneas neutrofilicas caracterizadas histopatológicamente por pústulas espongiiformes de Kogoj

D. Las características clínicas e histológicas anteriores se repiten de forma frecuente

Criterios de exclusión

1. No se incluyen en esta categoría los casos claros de psoriasis en placa con formación transitoria de pústulas tras el uso de corticosteroides

2. La forma anular circinada como tal no se considera psoriasis pustulosa generalizada debido a síntomas sistémicos leves, pero se incluyen los casos en que hay una progresión clara a psoriasis pustulosa generalizada

3. Dermatitis pustulosa subcorneal o erupciones pustulosas medicamentosas (incluida la pustulosis exantemática generalizada aguda)

CUADRO 2: Criterios diagnósticos y de exclusión de la guía japonesa. La presencia de cuatro de los criterios anteriores establece el diagnóstico definitivo de la psoriasis pustulosa generalizada, y la presencia de dos o tres criterios indica sospecha diagnóstica¹¹.

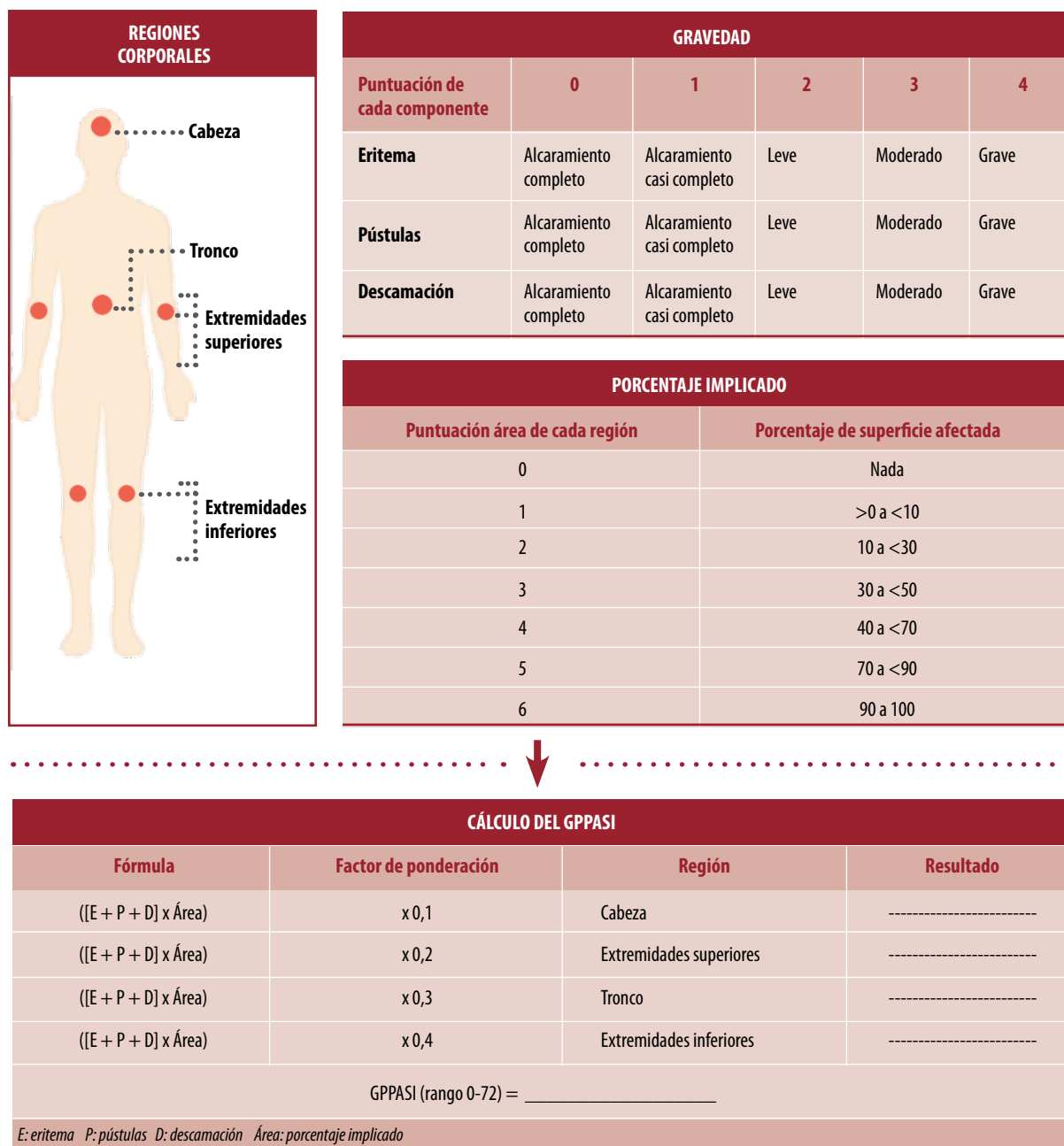


FIGURA: Psoriasis pustulosa generalizada (*Psoriasis Area and Severity Index*). La puntuación de la gravedad evalúa el eritema, la pustulación y la descamación en la cabeza, el tronco y las extremidades. La puntuación total se obtiene de la suma de las puntuaciones de la gravedad y el área de afectación⁹.

CONCLUSIONES

La PPG es una patología poco frecuente, pero de alta morbilidad, con una fisiopatología y terapéutica distintiva.

El interés de esta publicación fue realizar una revisión bibliográfica sobre esta entidad con el objetivo de

actualizar y describir su etiopatogenia, las características clínicas de los brotes, la clasificación y los enfoques para evaluar la gravedad de la enfermedad y el tratamiento multidisciplinario de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gooderham MJ, Van Voorhees AS, Lebwohl MG. An update on generalized pustular psoriasis. *Expert Rev Clin Immunol*. 2019;15:907-919.
2. Choon SE, Navarini AA, Pinter A. Clinical course and characteristics of generalized pustular psoriasis. *Am J Clin Dermatol*. 2022;23:21-29.
3. Bachelez H, Barker J, Burden AD, Navarini AA, et al. Generalized pustular psoriasis is a disease distinct from psoriasis vulgaris: evidence and expert opinion. *Expert Rev Clin Immunol*. 2022;18:1033-1047.
4. Romiti R, Hirayama AL, Arnone M, Magalhães RF. Generalized pustular psoriasis (von Zumbusch). *An Bras Dermatol*. 2022;97:63-74.
5. Navarini AA, Burden AD, Capon F, Mrowietz U, et al. European consensus statement on phenotypes of pustular psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31:1792-1799.
6. Rivera-Díaz R, Daudén E, Carrascosa JM, Cueva P, et al. A review on clinical characteristics, diagnosis, and treatment. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2023;13:673-688.
7. Zheng M, Jullien D, Eyerich K. The prevalence and disease characteristics of generalized pustular psoriasis. *Am J Clin Dermatol*. 2022;23:5-12.
8. Markeson CD, Huang S, Hsu S. Eruption of generalized pustular psoriasis following initiation of adalimumab for hidradenitis suppurativa: a case report. *Cureus*. 2024;16:e75402.
9. Wang Y, Yang F, Wang R, Luo S. Paradoxical psoriasis induced by IL-17 antagonists. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2024;90:623-631.
10. Ly K, Beck KM, Smith MP, Thibodeaux Q, et al. Diagnosis and screening of patients with generalized pustular psoriasis. *Psoriasis (Auckl)*. 2019;9:37-42.
11. Fujita H, Terui T, Hayama K, Akiyama M, et al. Japanese guidelines for the management and treatment of generalized pustular psoriasis: the new pathogenesis and treatment of GPP. *J Dermatol*. 2018;45:1235-1270.
12. Burden AD, Bissonnette R, Lebwohl MG, Gloede T, et al. Psychometric validation of the generalized pustular psoriasis physician global assessment (GPPGA) and generalized pustular psoriasis area and severity index (GPPASI). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2023;37:1327-1335.
13. Burden AD, Choon SE, Gottlieb AB, Navarini AA, et al. Clinical disease measures in generalized pustular psoriasis. *Am J Clin Dermatol*. 2022;23:39-50.
14. Kearns DG, Chat VS, Zang PD, Han G, et al. Review of treatments for generalized pustular psoriasis. *J Dermatolog Treat*. 2021;32:492-494.
15. Bachelez H, Choon SE, Marrakchi S, Burden AD, et al. Trial of spesolimab for generalized pustular psoriasis. *N Engl J Med*. 2021;385:2431-2440.
16. Boehner A, Navarini AA, Eyerich K. Generalized pustular psoriasis. A model disease for specific targeted immunotherapy: systematic review. *Exp Dermatol*. 2018;27:1067-1077.
17. Okubo Y, Umezawa Y, Sakurai S, Hoshii N, et al. Efficacy and safety of certolizumab pegol in Japanese patients with generalized pustular psoriasis and erythrodermic psoriasis: 52-week results. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2022;12:1397-1415.
18. Yamanaka K, Okubo Y, Yasuda I, Saito N, et al. Efficacy and safety of risankizumab in Japanese patients with generalized pustular psoriasis or erythrodermic psoriasis: primary analysis and 180-week follow-up results from the phase 3, multicenter IMMspire study. *J Dermatol*. 2023;50:195-202.

CUESTIONARIO DE EVALUACIÓN

- 1) ¿Cuál de las siguientes afirmaciones describe mejor a la psoriasis pustulosa generalizada (PPG)?
- A- Enfermedad autoinmune mediada exclusivamente por linfocitos T.
 - B- Enfermedad autoinflamatoria, multisistémica y potencialmente mortal.
 - C- Infección bacteriana crónica de la piel.
 - D- Forma leve de psoriasis en placas.
- 2) ¿Qué interleuquina desempeña un papel central en la fisiopatogenia de la PPG?
- A- IL-17.
 - B- IL-23.
 - C- IL-36.
 - D- IL-10.
- 3) ¿Cuál es el gen cuya mutación produce la deficiencia del antagonista de IL-36 (IL-36Ra)?
- A- CARD14.
 - B- IL36RN.
 - C- AP1S3.
 - D- STEAP4.
- 4) ¿Cuál de las siguientes características clínicas es típica de la PPG?
- A- Lesiones eritemato-descamativas en forma de placas estables.
 - B- Pústulas estériles que confluyen formando lagos de pus.
 - C- Pústulas acrales confinadas a palmas y plantas.
 - D- Pápulas pruriginosas localizadas en el cuero cabelludo.
- 5) ¿Qué grupo etario y sexo se ven más frecuentemente afectados por la PPG según la evidencia actual?
- A- Varones jóvenes entre 20 y 30 años.
 - B- Mujeres entre 40 y 50 años.
 - C- Niños.
 - D- Hombres mayores de 70 años.
- 6) ¿Cuál de los siguientes factores puede desencadenar un brote de PPG?
- A- Suspensión brusca de corticoides sistémicos.
 - B- Exposición solar prolongada.
 - C- Aumento del consumo de proteínas.
 - D- Uso de emolientes tópicos.
- 7) ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el tratamiento con acitretina en la PPG es correcta?
- A- Su inicio de acción es lento y suele requerir más de 3 semanas para notar los resultados.
 - B- Está contraindicado en hombres adultos por riesgo de hepatotoxicidad.
 - C- Presenta una respuesta más rápida en la PPG que en la psoriasis en placas.
 - D- Es el tratamiento de elección durante el embarazo.
- 8) ¿Cuál de los siguientes hallazgos histopatológicos es característico de la PPG?
- A- Infiltrado eosinofílico denso y vasculitis.
 - B- Pústulas espongiiformes de Kogoj con abundantes neutrófilos.
 - C- Acantholisis suprabasal con depósito de IgA intercelular.
 - D- Necrosis epidérmica extensa sin inflamación.
- 9) ¿Qué tratamiento biológico fue aprobado recientemente para los brotes agudos de PPG por bloquear el receptor de IL-36?
- A- Adalimumab.
 - B- Espesolimab.
 - C- Secukinumab.
 - D- Guselkumab.
- 10) ¿Cuál de los siguientes biológicos puede considerarse seguro durante el embarazo y la lactancia por no atravesar la placenta ni excretarse en leche materna?
- A- Certolizumab pegol.
 - B- Infliximab.
 - C- Ustekinumab.
 - D- Risankizumab.